

CONTRIBUCION AL ESTUDIO
DE LOS EPENDIMOMAS INTRACRANEALES EN VENEZUELA

— **Dr. Ernesto Carvallo Istúriz.**
Departamento de Neurocirugía.
Hospital Universitario.
Caracas. Venezuela.

INTRODUCCION

Notas históricas: La primera descripción de este tipo de tumores fue hecha por Virchow en 1863³⁷, en Berlín. Muthman y Sauerbeck en 1903²¹, relacionan estas neoplasias al tejido ependimario. Mallory en 1902¹⁸, demuestra el bleferoplasto. Bailey y Cushing en 1926¹, los clasificaron como un grupo aparte de los gliomas. Roussy y Oberling en 1932²⁸, distinguieron variedades de ependimomas. Kernohan y Fletcher en 1935¹³, reconocieron los tipos epiteliales mixopapilares y celulares. Zülch en 1957³⁷, clasifica a los ependimomas como paragliomas.

En Venezuela, Castro y colaboradores⁵ estudiaron en 1962, 127 casos de tumores intracraneales, de los cuales 14 fueron catalogados como ependimomas. Martínez Niochet en 1963¹⁹, presenta un trabajo sobre tumores del sistema nervioso en los niños; entre los cuales figuran seis ependimomas. García Maldonado en 1965¹⁰, publica cinco tumores de la parte posterior del tercer ventrículo, de los cuales dos resultaron ser ependimomas. Carvallo Istúriz en 1965³, informa de un ependimoma espinal y hace consideraciones generales acerca de este tipo de tumor.

Queriendo hacer una modesta contribución a la literatura médica nacional y al mejor conocimiento de esta patología tumoral entre nosotros, se presentan en este trabajo 23 casos de ependimomas encefálicos.

Ependimomas: Se denominan ependimomas a todos los tumores originados a partir de la proliferación neoplástica del gliopitelio ependimario, cualquiera sea la forma histológica que adopte al desarrollarse⁴. Se les ha denominado de diferentes maneras: blastoma ependimal, medolloepitelioma, spongioblastoma

primitivum, gliependimoma, adenoglioma, epéndimoepitelioma, neuroepitelioma y ocasionalmente han sido descritos como angiosarcomas.

Según Zülch³⁷ los endimomas son de origen neuroepitelial, incluido en el grupo de los paragliomas.

Los endimomas cerebrales no son frecuentes si tomamos las estadísticas de Cushing³⁷, que da el 3,9% sobre una serie de 154 casos de tumores cerebrales; Stern³², cuatro endimomas en 54 casos; Zülch³⁷ da el 4,6%; Olivecrona³⁰ el 6,3%; de la Clínica Mayo³⁷, que señala el 9,1%; de Foncin⁹, el cual informa de un caso de endimoma sobre un total de 1720 tumores; Pool y Kamrin²⁶ señalan el 5%; y de la Cátedra de Clínica Neurológica⁵, que en 127 casos de tumores cerebrales encuentran catorce endimomas, o sea el 11%.

Localización: Se originan en la vecindad del tejido endimario, ocupando el cuarto ventrículo el primer lugar en orden de frecuencia; luego los ventrículos laterales, el tercer ventrículo y el acueducto de Silvio. Los supratentoriales pueden situarse en cualquiera de los lóbulos. Sin embargo, existe cierta predilección por los lóbulos parieto-témporo-occipitales.

De acuerdo a Kernohan y Sayre¹⁴, el 60% es infratentorial y el 40% supratentorial; coincidiendo esta relación con Frazier y Alpers⁸, Krichef y colaboradores¹⁶, Ringertz y Raymond³⁰, Svien y colaboradores³³, y en nuestra propia estadística.

Los endimomas se encuentran firmemente adheridos a la estructura endimaria, especialmente en la zona del cuarto ventrículo, hallándose una infiltración marcada especialmente en las estrías acústicas y en los recesos laterales; lo que determina la imposibilidad de extirparlos completamente. Son más raros a nivel del agujero de Monro, en la mitad anterior del tercer ventrículo, y como una rareza clínica se han descrito en el ángulo pontocerebeloso y en el acueducto de Silvio. No es rara la presencia de un quiste en el interior del tejido tumoral. Khan, en 1955¹⁵, señaló la presencia de tres endimomas supratentoriales sin aparente conexión con los ventrículos cerebrales.

Aspecto microscópico: A la vista aparece como un tumor abollonado, polilobulado, de color rojizo y de consistencia firme.

Crece en los tejidos por expansión. Pueden, aunque es raro, calcificarse¹⁴.

En líneas generales, adopta dos configuraciones: una en forma de mosaico y la otra en forma de pseudo-roseta, cuando se acoplan alrededor de un vaso sanguíneo intratumoral (ver figuras). Las células son pobres en citoplasma, el núcleo tiene abundante cromatina. Las mitosis se observan en la forma cerebral. El bleferoplasto descrito por Rio Hortega, puede ponerse de manifiesto con tinciones especiales; siendo visible sólo con el lente de inmersión. La íntima de los vasos sanguíneos intratumorales tiende a proliferar incluyendo la luz vascular; produciendo un foco de necrosis con degeneración quística.

Las metástasis espontáneas son raras pero no infrecuentes, como lo demostró Zülch³⁷ en el líquido céfalorraquídeo, el cual contenía nódulos y placas tumorales. En los ependimomas supratentoriales la recurrencia, luego de una amplia extirpación, es lo frecuente.

Malignidad: La malignidad de los ependimomas es poco frecuente, pero se observa en el 5% según Cox⁶, y Ringertz y Raymond³⁰; caracterizándose por el rápido crecimiento, aplasia celular y rápida tendencia a la recurrencia. Esto ocurre en forma muy especial en los ependimomas de la fosa posterior y en los niños.

Las metástasis se observan y son fácilmente explicables, debido a la implantación del tumor en las cavidades ventriculares²⁹; pudiendo viajar las células tumorales a través del líquido céfalorraquídeo a sitios diferentes. Nelson, en 1936²⁹, informó sobre tres casos en los cuales se confirmó una diseminación meníngea; igualmente Tarlov en 1940³⁵. La implantación subaracnoidea fue descrita por Svien en 1953³³, en seis casos, y por Cairns y Russell en 1931². Uno de nuestros casos (Nº 20), correspondió a este tipo de diseminación meníngea proveniente de un ependimoma de la médula cervical alta y al cual se le diagnosticó una poliomielitis de forma bulbar.

La diseminación por continuidad hacia los tejidos vecinos extracraneales y extravertebrales, ha sido observada como una complicación postoperatoria sin ningún indicio de malignidad tumoral^{17, 23, 29, 36}.

Diagnóstico diferencial: El diagnóstico diferencial, desde el punto de vista histopatológico, debe hacerse con los méduloblastomas, diferenciándose en que éstos son de consistencia más firme y, microscópicamente, por la ausencia de mitosis, la forma en que se adhieren a los vasos sanguíneos, así como la presencia de bleferoplasto.

Ocasionalmente las células tumorales, a través de un proceso involutivo, pueden adoptar la forma de un oligodendroglioma. Globus y Kulenbek¹¹ creen que los ependimomas son una variedad de astrocitomas, criterio que no compartimos; por lo cual, desde el punto de vista práctico, no lo incluimos en dicha diferenciación.

Tratamiento: Siempre debe ser quirúrgico. Se basa en la exéresis parcial con amplia descompresión y radioterapia, previa comprobación histológica. El principio quirúrgico debe ser el de eliminar la mayor cantidad posible de tumor con el menor daño neurológico para el paciente. La hemisferectomía recomendada por algunos autores²⁰ en el tratamiento de los gliomas, no entra en discusión por no estar de acuerdo en someter a un paciente a tal déficit neurológico.

La radioterapia, como complemento del acto quirúrgico, ha demostrado ser de suma utilidad. Ingraham y Matson¹² recomiendan 3000 r. en el postoperatorio, habiendo tenido supervivencia de hasta 10 años. Davies⁷ cree en la radiosensibilidad de los ependimomas, aunque sus células no son embrionarias, basándose en que el estroma intercelular es fibroso. Pierce y Bouchard²⁵, siguiendo tratamiento combinado, han obtenido una sobrevida de ocho años en el 75 % de los casos. Sagerman³¹, Philips, Sheline y Boldrey²⁴, también lo aconsejan. Este tratamiento combinado, según Pool y Kamrin²⁶, ha dado un promedio de sobrevida de 40 meses, aplicando en forma de rutina 4500-6000 r. durante un período de 4-6 semanas. Si en el curso de la radioterapia se presenta hipertensión endocraneana, los mismos autores utilizan esteroides. Rasmussen y Gulate²⁷ consideran la reintervención quirúrgica en los casos en que hay recurrencia y el paciente se halla en razonables buenas condiciones, habiendo respondido anteriormente bien al tratamiento quirúrgico y radioterápico.

El uso de agentes quimioterápicos, irradiación intersticial mediante la implantación de isótopos radiactivos en forma intratu-

moral²², así como el uso sistémico de estas sustancias, la administración de partículas alfa y neutrones (los cuales han sido reportados como de gran utilidad en otros medios), no han sido informados en Venezuela en el tratamiento de los ependimomas.

CASUÍSTICA

Caso 1. G. J. (06-07-70). Departamento de Pediatría Médica. Hospital Universitario. **Sexo:** masculino. **Edad:** 7 años. **Tiempo de evolución:** 1 1/2 mes. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, vómitos, convulsiones generalizadas, edema papilar bilateral, ptosis palpebral derecha con midriasis. **E. E. G. y punción lumbar:** no se practicaron. **Radiografía de cráneo:** aumento de las impresiones digitales, desviación de las suturas. **Ventriculografía:** imagen de lesión expansiva occípito-temporal-parietal derecha. **Intervención:** craneotomía parieto-occipital derecha. Se encuentran tres grandes quistes. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** satisfactoria. Un año después recibió radioterapia: 3100 r.

Caso 2. M. L. E. (04-92-40). Departamento de Neurología. **Sexo:** femenino. **Edad:** 25 años. **Tiempo de evolución:** 7 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, vómitos, diplopia visual borrosa bilateral, paresia del sexto par derecho. **E. E. G.:** anormal de tipo paroxístico, sin foco ni asimetría. **Radiografía de cráneo:** no se observan alteraciones. **Ventriculografía:** imagen compatible con tumor intraventricular derecho. **Intervención:** craneotomía parietal derecha. Se encuentra un tumor intraventricular derecho. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** satisfactoria. Dos meses después recibió radioterapia: 4500 r.

Caso 3. D. M. A. (04-77-81). Departamento de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 38 años. **Tiempo de evolución:** 3 años. **Síntomas y signos al ingreso:** acromegalia, impotencia sexual, hemianopsia bitemporal (recibió radioterapia en varias oportunidades, mejorando). Ingresó en coma con exoftalmos y papiledema bilaterales. **Evolución:** falleció una hora después de haber ingresado. **Autopsia:** ependimoma intraventricular izquierdo.

Caso 4. G. S. C. (03-91-03). Departamentos de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 37 años. **Tiempo de evolución:** 7 años.

Síntomas y signos al ingreso: trastornos de conducta; se trató con schock insulínico, mejorando. Luego de tres años comenzó con fobias y episodios agresivos. Al ingreso se encuentra hemiparesia derecha con hiperreflexia tendinosa derecha, Babinsky derecho, astereognosia en hemicuerpo derecho, edema papilar bilateral severo. **E. E. G.:** normal. **Radiografía de cráneo:** impresiones digitales presentes, aumento del diámetro ánteroposterior de la silla turca, aumento de la radiotransparencia en el hueso temporal. **Angiografía carotídea izquierda:** existe desplazamiento arterial hacia el hemisferio derecho. **Intervención:** craneotomía frontal izquierda. Se halla tumor intraventricular izquierdo. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** satisfactoria a los tres años. Recibió radioterapia: 3200 r.

Caso 5. C. B. R. (05-76-01). Departamento de Pediatría Médica. **Sexo:** femenino. **Edad:** 12 años. **Tiempo de evolución:** 4 días. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea intensa, vómitos, disminución de la agudeza visual, parálisis del tercer par derecho completo, sexto par bilateral, hemiparesia izquierda grado 3. **E. E. G.:** anormal; localizado en hemisferio derecho. **Radiografía de cráneo:** descalcificación de la silla turca. **Angiografía vertebral:** no concluyente. **Ventriculografía:** imagen compatible con tumor parietotemporal. **Intervención:** craneotomía parietal derecha. Se halla tumor intraventricular derecho. **Biopsia:** Ependimoma con degeneración microquística. **Evolución:** fallece tres días después de la intervención.

Caso 6. B. S. W. T. (07-11-60). Departamento de Pediatría Médica. **Sexo:** masculino. **Edad:** 5 años. **Tiempo de evolución:** 3 ½ meses. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, vómitos, disminución de la agudeza visual, bradicardia, cervicalgia, midriasis bilateral, marcha atáxica, dismetría izquierda. **E. E. G.:** normal, sin localización. **Radiografía de cráneo:** aumento de impresiones digitales, descalcificaciones del dorso de la silla turca, disyunción de suturas. **Ventriculografía:** hidrocefalia ventricular simétrica, cuarto ventrículo desplazado hacia arriba y adelante. Se practica la yodoventriculografía visualizándose mejor estas alteraciones. **Intervención:** craniectomía de fosa posterior (Torkildsen). Obstrucción alta del tercer ventrículo, no se encuentra tumor. **Evolución:** fallece 24 horas después de la intervención. **Autopsia:** ependimo-

ma quístico y necrótico en hemisferio cerebeloso izquierdo, cuarto ventrículo y la mitad posterior del acueducto.

Caso 7. O. C. R. (07-56-82). Departamento de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 18 años. **Tiempo de evolución:** 5 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, visión borrosa, vómitos, imposibilidad para la marcha desde hace dos meses, disminución de la agudeza visual, edema papilar bilateral, paresia del sexto par bilateral, marcha paretoatáxica, paresia del pie izquierdo y muslo derecho. **E. E. G.:** anormal, sin localización. **Radiografía de cráneo:** no se practicó. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica. Se aprecia imagen tumoral en la mitad posterior del tercer ventrículo. **Intervención:** craniectomía de fosa posterior con derivación de Torkildsen. Obstrucción alta del tercer ventrículo. **Evolución:** fallece 12 horas después de la intervención. **Autopsia:** ependimoma de la mitad posterior del tercer ventrículo.

Caso 8. M. M. (05-54-50). Departamento de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 15 años. **Tiempo de evolución:** un mes. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, vómitos, disminución de la agudeza visual, diplopía y papiledema bilateral, midriasis bilateral con fotomotor perezoso, nistagmus vertical y horizontal, rigidez de nuca, marcha atáxica, ataxia en miembro inferior izquierdo. **E. E. G.:** anormal, sin localización. **Radiografía de cráneo:** normal. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica. Desviación del cuarto ventrículo hacia la izquierda. **Intervención:** craniectomía de fosa posterior. Tumor del cuarto ventrículo con invasión del hemisferio cerebeloso izquierdo. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** fallece 24 horas después.

Caso 9. M. V. C. A. (07-72-33). Departamento de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 26 años. **Tiempo de evolución:** 4 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, enflaquecimiento, diplopía fugaz, bradicardia, nistagmus vertical y horizontal. **E. E. G.:** anormal, sin localización. **Angiografía carotídea:** evidencias de hidrocefalia. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica. Desplazamiento del cuarto ventrículo hacia adelante. **Intervención:** craniectomía de fosa posterior. Tumor del vermis cerebeloso con invasión del cuarto ventrículo. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** satisfactoria a los 15 días. No asiste a control.

Caso 10. H. M. F. (04-74-17). Departamento de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 19 años. **Tiempo de evolución:** 2 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, diplopia, estrabismo derecho, vómitos, tinita en oído izquierdo, papiledema bilateral del sexto por derecho, dismetría en miembro superior izquierdo. **E. E. G.:** anormal de tipo paroxístico, sin localización. **Radiografía de cráneo:** descalcificación y erosión del dorso de la silla turca, hundimiento del piso de la silla hacia el seno esfenoidal, agrandamiento de la silla. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral simétrica. El acueducto de Silvio se halla rechazado hacia arriba, adelante y a la izquierda. **Intervención:** craneotomía de fosa posterior (Torkildsen). Se halla tumor del cuarto ventrículo. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** satisfactoria a los 2 años. Recibió radioterapia: 4500 r.

Caso 11. A. J. (07-83-22). Departamento de Neurología. **Sexo:** femenino. **Edad:** 20 años. **Tiempo de evolución:** 2 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, vómitos, trastornos de la marcha, ataxia en miembros izquierdos, nistagmus horizontal. **E. E. G.:** normal. **Radiografía de cráneo:** aumento de impresiones digitales. **Ventriculografía:** no se practicó. **Intervención:** craneotomía de fosa posterior. Tumor del hemisferio cerebeloso izquierdo. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** satisfactoria a los 4 años. Recibió radioterapia: 5000 r.

Caso 12. L. V. J. (09-42-70). Departamento de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 39 años. **Tiempo de evolución:** 13 días. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, vómitos, mareos, trastornos de la memoria, edema papilar, Romberg. **E. E. G.:** anormal, paroxístico, difuso. **Radiografía de cráneo:** normal. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral, simétrica. No se vio el cuarto ventrículo. **Evolución:** falleció 12 horas después de practicársele la ventriculografía. **Autopsia:** ependimoma del cuarto ventrículo.

Caso 13. E. O. J. (05-51-58). Departamento de Neurología. **Sexo:** femenino. **Edad:** 35 años. **Tiempo de evolución:** 4 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** disminución de la agudeza visual, mareos, cefalea, papiledema bilateral, dismetría global. **E. E. G.:** anormal, difuso. **Radiografía de cráneo:** descalcificación del dorso de la silla turca con aumento del diámetro ánteroposterior. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica. **Intervención:**

craniectomía de la fosa posterior. Bloqueo alto del acueducto. Derivación de Torkildsen. **Biopsia:** Ependimoma anaplásico. **Evolución:** fallece 4 meses después de la intervención. Recibió radioterapia: 4400 r. **Autopsia:** ependimoma del tercio posterior del tercer ventrículo.

Caso 14. D. A. E. A. (31-20-61). Departamento de Pediatría Médica. **Sexo:** masculino. **Edad:** 9 años. **Tiempo de evolución:** 1 mes. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, vómitos, ataxia con caída hacia la izquierda, ataques convulsivos del hemicuerpo izquierdo, rigidez de nuca, posición en gatillo, edema papilar bilateral, hipotonía generalizada, paresia facial izquierda. **Radiografía de cráneo:** normal. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica, tercer ventrículo desviado hacia adelante. **Intervención:** craniectomía de fosa posterior. Tumor del hemisferio cerebeloso derecho. Derivación de Torkildsen. **Evolución:** fallece mes y medio después de la intervención.

Caso 15. M. O. E. (16-87-90). Departamento de Pediatría Médica. **Sexo:** masculino. **Edad:** 5 meses. **Tiempo de evolución:** una semana. **Síntomas y signos al ingreso:** estrabismo convergente bilateral, desviación de rasgos hacia la izquierda, paresia facial central derecha, arreflexia cócleopalpebral, fontanela tensa. **E. E. G.:** no se practicó. **Radiografía de cráneo:** disyunción de suturas. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica. Tercer ventrículo en la línea media. Cuarto ventrículo desviado hacia la izquierda y hacia atrás. **Yodoventriculografía:** desviación hacia la izquierda del cuarto ventrículo, el cual se halla dilatado. **Intervención:** craniectomía de fosa posterior. Tumor del hemisferio cerebeloso derecho. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** fallece tres meses después de la intervención.

Caso 16. R. S. (07-31-61). Departamento de Neurología. **Sexo:** femenino. **Edad:** 31 años. **Tiempo de evolución:** 15 días. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, vómitos, obnubilación y disminución de la agudeza visual, disimetría y ataxia izquierda, paresia del sexto par derecho, edema papilar bilateral, hipotonía izquierda, disminución de la fuerza muscular en hemicuerpo izquierdo con predominio en el miembro superior. **E. E. G.:** anormal, difuso. **Radiografía de cráneo:** normal. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica, desplazamiento del cuarto

ventrículo hacia la derecha. **Intervención:** craniectomía de fosa posterior. Tumor del hemisferio cerebeloso derecho. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** satisfactoria un mes después. Recibe 4800 r. como radioterapia.

Caso 17. T. A. (11-57-64). **Sexo:** femenino. **Edad:** 30 años. **Tiempo de evolución:** 3 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, vómitos, disminución de la agudeza visual, edema papilar bilateral, amaurosis, midriasis paralítica bilateral, ataxia en hemi-cuerpo izquierdo. **E. E. G.:** anormal, lento, difuso. **Punción lumbar:** presión inicial, 360; presión final, 300 mm. de agua. Color: xantocrómico. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica. Tercer ventrículo en línea media. Acueducto y cuarto ventrículo dilatados y rechazados hacia adelante y hacia la derecha. **Intervención:** craniectomía de fosa posterior. Tumor del hemisferio cerebeloso izquierdo. Derivación de Torkildsen. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** satisfactoria, un mes después. Recibió 4500 r.

Caso 18. M. B. W. (27-29-25). Departamento de Pediatría Médica. **Sexo:** masculino. **Edad:** 10 años. **Tiempo de evolución:** 6 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** mareos, cefalea, trastornos de la marcha, edema papilar bilateral, midriasis bilateral (mayor en el derecho), ataxia durante la marcha con caída hacia atrás, rigidez de nuca, Kerning y Brudsky. **E. E. G.:** anormal, difuso. **Punción lumbar:** 210 mm. de agua, xantocrómico. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica. Tercer ventrículo en la línea media. El acueducto y el cuarto ventrículo desviados a la derecha. **Intervención:** craniectomía de la fosa posterior. Tumor de la línea media del cerebelo con invasión hacia ambos hemisferios y hacia el cuarto ventrículo. Derivación de Torkildsen. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** dos meses después de la intervención se halla en regulares condiciones. Recibió radioterapia.

Caso 19. B. M. J. M. (10-76-02). Departamento de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 14 años. **Tiempo de evolución:** 4 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** síndrome mental orgánico, disartria, síndrome de hipertensión endocraneana, rigidez de nuca, Kerning y Brudsky, hipotonía generalizada, disminución global de la fuerza muscular. **E. E. G.:** anormal, difuso. **Punción lumbar:** 400 mm. de agua; disociación albúminocitológica. **Radiografía de cráneo:** aumento de las impresiones digitales, dis-

yunción de las suturas. **Ventriculografía:** hidrocefalia bilateral y simétrica; desplazamiento del cuarto ventrículo hacia arriba. **Intervención:** craniectomía de la fosa posterior; desviación de Torkildsen. Se encontró tumor del vermis cerebeloso. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** satisfactoria hasta año y medio después. Recibió radioterapia: 3.800 r.

Caso 20. P. U. A. (07-65-70). Departamento de Pediatría Médica. **Sexo:** masculino. **Edad:** 3 meses. **Tiempo de evolución:** 11 días. **Síntomas y signos al ingreso:** disminución de la fuerza muscular en los cuatro miembros, imposibilidad para erguir la cabeza, hipotonía, parálisis, flaccidez de los cuatro miembros, dificultad respiratoria. **Punción lumbar;** células, 8; proteínas, 140 mg. %. No se tomó la presión. **Evolución:** muere tres días después por complicación cardiorrespiratoria. Se practicó traqueotomía. **Diagnóstico:** ependimoma de la fosa posterior (forma meningea). Metástasis de ependimoma de la médula cervical.

Caso 21. J. W. (10-78-66). Departamento de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 44 años. **Tiempo de evolución:** 1 año. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, disminución de la agudeza visual mayor por el ojo derecho, diplopía, síndrome mental orgánico, hiposmia derecha, midriasis parálitica bilateral, atrofia óptica derecha e izquierda parcial (síndrome de Foster-Kennedy). **E. E. G.:** anormal, propio de lesión expansiva de línea media en su parte anterior. **Radiografía de cráneo:** destrucción de la silla turca. **Angiografía carotídea derecha:** signos de lesión expansiva subfrontal. **Intervención:** craniectomía frontotemporal derecha. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** fallece un mes después con insuficiencia cardíaca por pericarditis. Neurológicamente, el postoperatorio inmediato fue satisfactorio.

Caso 22. R. C. A. (06-16-44). Departamento de Neurología. **Sexo:** masculino. **Edad:** 28 años. **Tiempo de evolución:** 3 meses. **Síntomas y signos al ingreso:** cefalea, disminución de la agudeza visual, convulsiones tipo gran mal en tres ocasiones, diplopía, pérdida de peso de 15 kgs. en dos meses. **E. E. G.:** anormal con lateralización a la izquierda en las regiones temporo-parietales. **Radiografía de cráneo:** aumento del diámetro ánteroposterior de la silla turca, descalcificación del dorso. **Angiografía:** imagen correspondiente a una lesión expansiva temporal izquierda. **In-**

Intervención: craneotomía temporal izquierda. Se encuentra un tumor infiltrativo en dicha región. **Biopsia:** Ependimoma. **Evolución:** fallece 24 horas después de la intervención.

Caso 23. R. A. R. (26-09-13). Departamento de Pediatría Médica. **Sexo:** masculino. **Edad:** 8 años. **Tiempo de evolución:** 4 años. **Síntomas y signos al ingreso:** trastornos de la marcha, estrabismo interno del ojo derecho, déficit del quinto, sexto y séptimo pares craneales derechos, arreflexia del velo del paladar, disminución de la fuerza muscular en los miembros inferiores, ataxia en la marcha con caída hacia la derecha. **Evolución:** este paciente estuvo en control por Consulta Externa durante 4 meses sin ser visto en el Departamento de Neurología. Ingresa al Hospital por crisis de insuficiencia cardiorrespiratoria, falleciendo 15 minutos después. **Autopsia:** ependimoma del vermis cerebeloso.

RESULTADOS Y COMENTARIOS.

Se analizan 23 casos clínicos de ependimomas, histológicamente comprobados mediante el estudio de biopsias en el acto quirúrgico o mediante autopsias.

El presente capítulo se ha elaborado en base a los siguientes datos: sexo, edad, tiempo de evolución desde el comienzo de la enfermedad hasta su ingreso al Hospital, síntomas y signos en el momento de la hospitalización. Los exámenes paraclínicos realizados en forma de rutina son: electroencefalografía, punción lumbar con estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo (en algunos casos seleccionados), radiografía simple de cráneo y con contraste (ventriculografía y angiografía, en algunos casos). Intervención y evolución postoperatoria.

Sexo: La incidencia mayor fue en hombres, en una proporción de 3:1. Diecisiete pacientes masculinos o sea el 73,4%, y 6 pacientes del sexo femenino, 26,6% (Cuadro I).

Edad: Durante las dos primeras décadas de la vida es cuando la incidencia fue mayor; decreciendo progresivamente en las siguientes. Nuestro caso más joven es de tres meses de edad, y el mayor fue de 44 años. Es ésta la distribución que se observa en líneas generales en las estadísticas mundiales al respecto (Cuadro II).

Síntomas y signos neurológicos al ingreso: En 22 casos (95,8%) se comprobó clínicamente el síndrome de hipertensión endocraneana, caracterizado por la presencia de dos o más síntomas y signos reveladores. Entre los más constantes estaban: cefalea, vómitos, edema papilar, midriasis, los trastornos mentales y lesiones del sexto par craneal. Igualmente signos de localización clínica como lesiones del primer par craneal, ataxia, nistagmus, signos piramidales, meningismo (Cuadro IV). La signología clínica estuvo de acuerdo en todos los casos con la localización tumoral. Hubo 16 ependimomas de localización infratentorial y 7 de localización supratentorial.

<u>Síntomas y signos</u>	<u>Nº de casos</u>	<u>%</u>
Síndrome de hipertensión endocraneana	22	96
Papiledema	18	78
Ataxia	13	57
Lesión del III par	10	44
Signos piramidales	8	35
Lesión del VI par	6	26
Signos meníngeos	5	22
Trastornos mentales	5	22
Nistagmus	3	13
Atrfia óptica	1	4
Lesión del I par	1	4
Parálisis de múltiples pares craneales	1	4
Déficit sensitivo	1	4

Cuadro IV. Síntomas y signos neurológicos al ingreso.

Exámenes complementarios: El estudio electroencefalográfico se practicó en 18 de los 23 casos; los resultados pueden verse en el Cuadro V. Como se puede apreciar, este examen tiene un valor relativo para el diagnóstico, y es en la localización supratentorial cuando tiene mayor importancia. La punción lumbar diagnóstica se efectuó en tres casos; comprobándose en todos el síndrome de hipertensión intracraneal. El estudio radiológico

	Tumor Supratentorial		Tumor Infratentorial	
	Casos	%	Casos	%
Anormal localizado	3	13	1	4
Anormal difuso	1	4	11	48
Normal	1	4	1	4
No se practicó	2	9	3	14
Total	7	30	16	70

Cuadro V. Estudio encéfalográfico en los 23 pacientes.

de cráneo sin contraste se practicó en 14 casos evidenciándose anomalía en 10. Se caracterizó dicha patología por descalcificaciones de la silla turca, aumento del diámetro de la misma, disyunción de las suturas e impresiones digitales (Cuadro VI). El estudio radiológico contrastado que se utilizó más frecuentemente, fue el método ventriculográfico; obteniéndose las imágenes que permitieron el diagnóstico definitivo y el abordaje y tratamiento quirúrgico correctos. La angiografía se efectuó en tres casos y la yodoventriculografía en 2 casos. No se practicó, en esta serie, ningún estudio neumoencefalográfico (Cuadro VII).

	Tumor Supratentorial		Tumor Infratentorial	
	Casos	%	Casos	%
Impresiones digitales	2	14	2	14
Aumento del diámetro de la silla turca	4	28	1	7
Descalcificación de la silla turca	6	43	1	7
Disyunción de las suturas craneales	4	29	1	21
Normal	—	—	4	29

Cuadro VI. Estudio radiográfico simple de cráneo en los 23 pacientes.

	Tumor Supratentorial	Tumor Infratentorial
Angiografía	3	0
Ventriculografía	3	13
Neumoencefalografía	0	0
Yodoventriculografía	0	2

Cuadro VII. Estudio radiológico con contraste.

Intervención quirúrgica: Se practicó intervención quirúrgica en 18 casos; cejándose de efectuar en circo, ya que las condiciones clínicas no lo permitían. En algunas ocasiones se hizo sin dar tiempo a practicar ningún parámetro clínico.

La mayor incidencia de endimomas en la fosa craneana posterior, llevó a practicar craneotomía de esa región en el 52,2% de los casos, y craneotomía en el 26,1% (Cuadro VIII). En todos los casos se extirpó la mayor cantidad de material tumoral posible, cuando las condiciones de localización y tamaño lo permitían.

	<u>Nº de casos</u>	<u>%</u>
Craneotomía	6	26
Craniectomía de la fosa posterior	12	52
No se practicó	5	22
Total	23	100

Cuadro VIII. Intervención quirúrgica.

Evolución: La mortalidad postoperatoria fue de 8 casos, siendo la mayor incidencia en el período inmediato al acto quirúrgico (1-4 días). La sobrevivida fue controlada durante un período máximo de cuatro años en 10 pacientes. Siendo ya ampliamente conocida la irregularidad en el control por Consulta Externa de nuestros pacientes, se dificulta el suministrar cifras absolutas.

Creemos que la cifra de mortalidad postoperatoria se reducirá al mínimo en el futuro, por contar ahora con un número de recursos técnicos y farmacológicos que disminuyen considerablemente el edema cerebral postoperatorio, el cual constituye la mayor causa de muerte en este tipo de operaciones. Los nuevos recursos en la quimioterapia y los métodos de implantación de elementos radioactivos, así como la administración de partículas alfa y neutrones, abren nuevas posibilidades en la conducción y mejoría de estos casos.

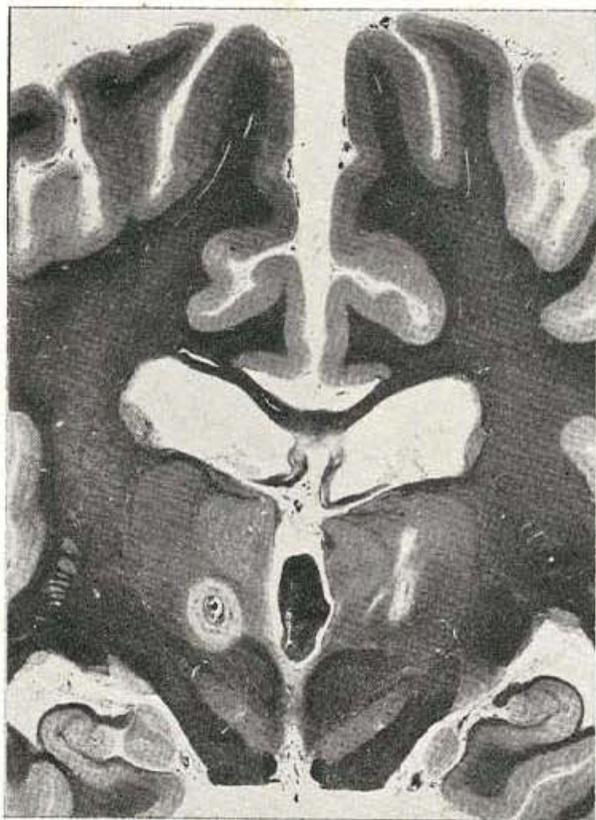


Fig. 1. Ependimoma del III ventrículo en su tercio posterior.

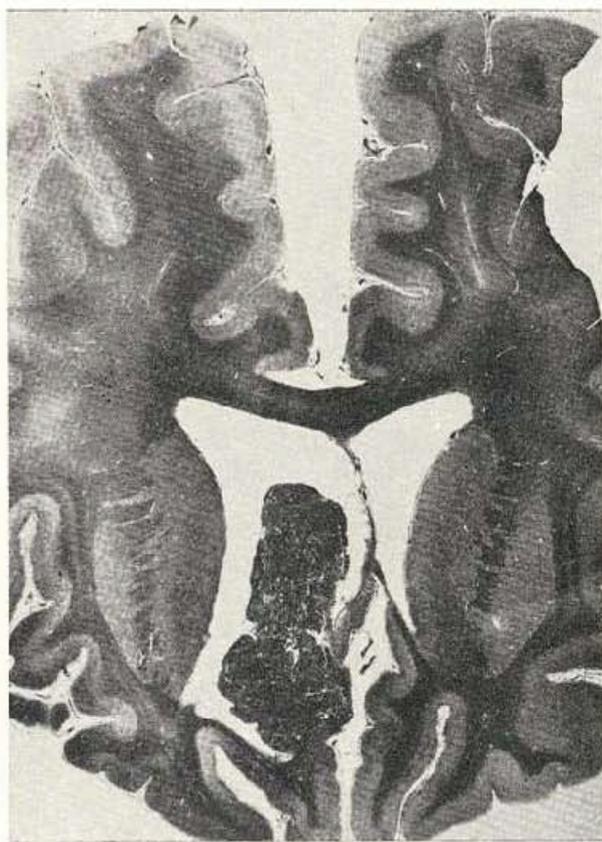


Fig. 2. Ependimoma intraventricular.



Fig. 3. Ependimoma intraventricular bilateral.

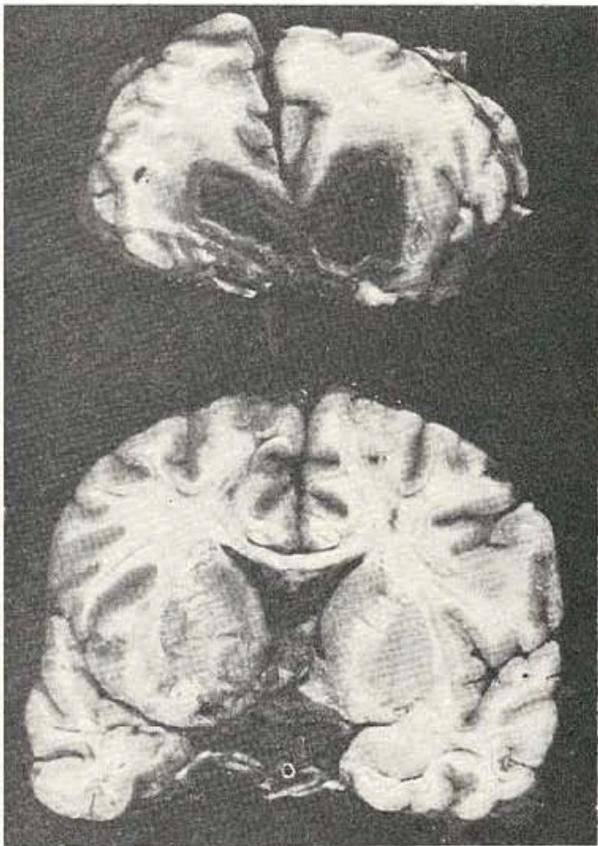


Fig. 4. Ependimoma intraventricular bilateral.

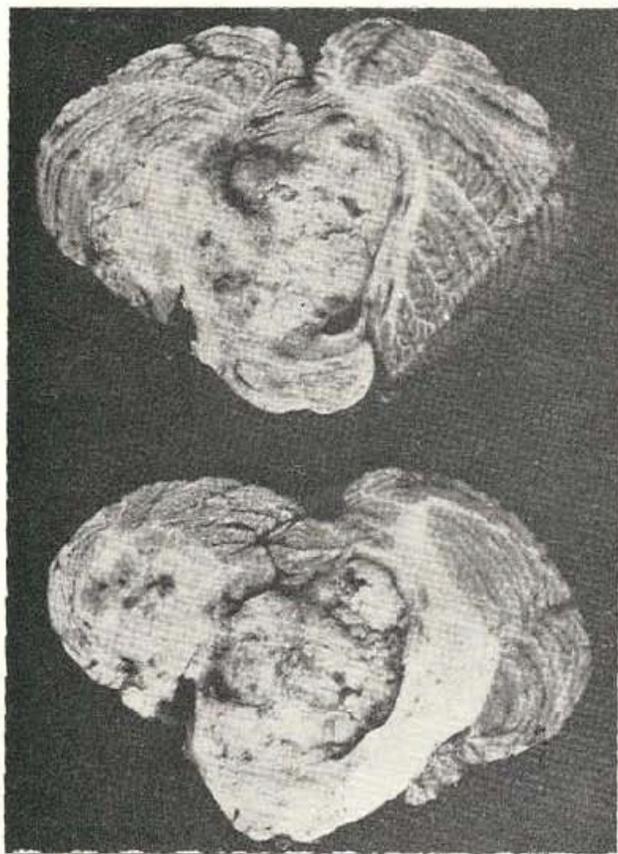


Fig. 5. Ependimoma del vermis cerebeloso.

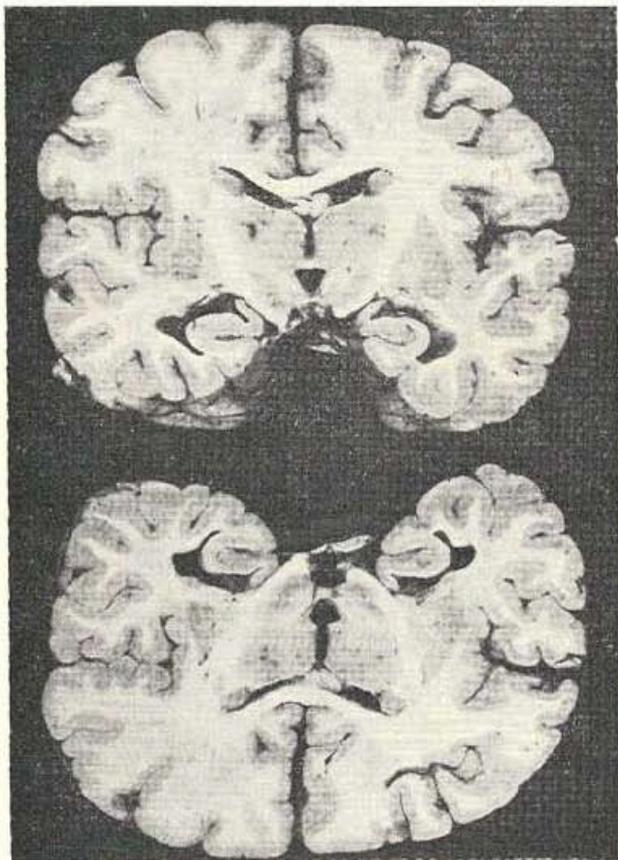


Fig. 6. Corte vértico-transversal del cerebro, mostrando dilatación del III ventrículo. Pertenece al mismo caso de la figura anterior.

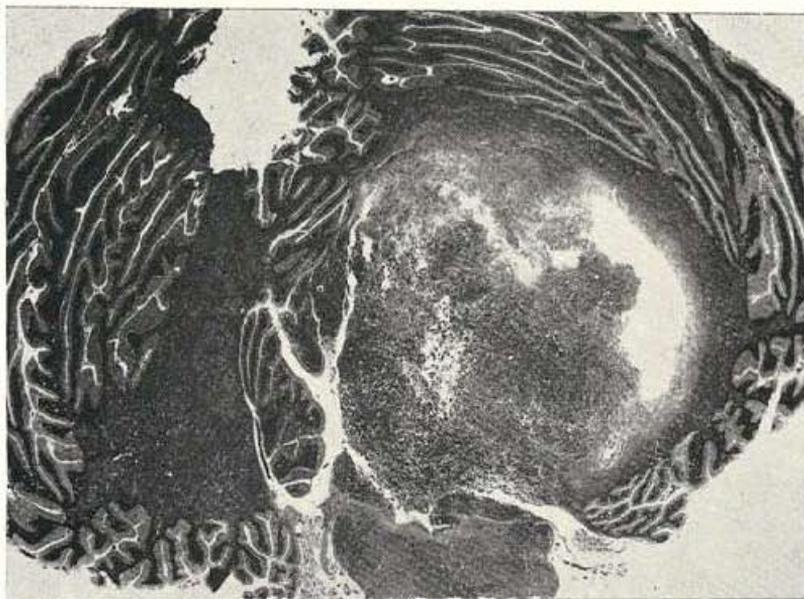


Fig. 7. Ependimoma del hemisferio cerebeloso.



Fig. 8. Ependimoma del tercio posterior del III ventrículo.



Fig. 9. Ependimoma. Ordenamiento perivascular de las células. Caso 7.

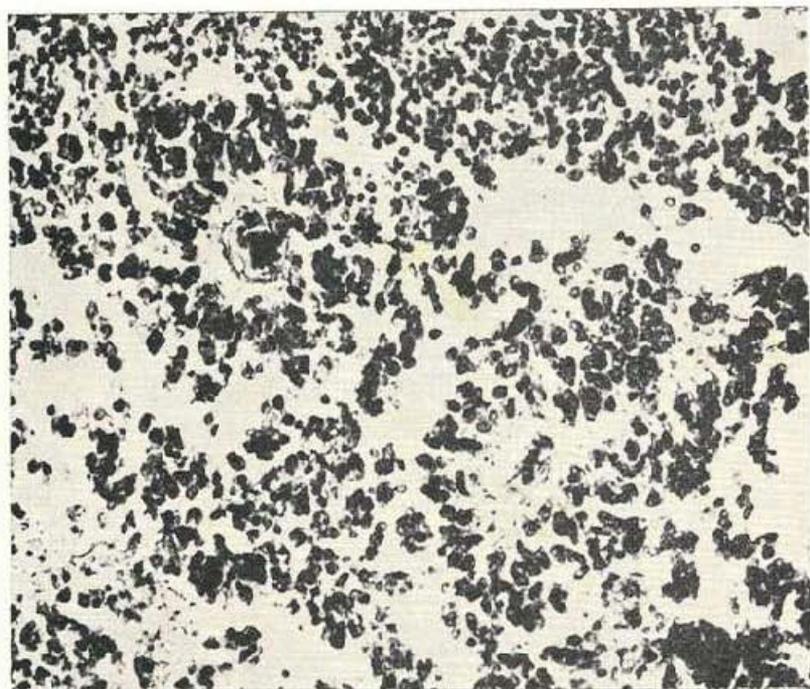


Fig. 10. Ependimoma. Forma de pseudorrosetas características, Caso 10.

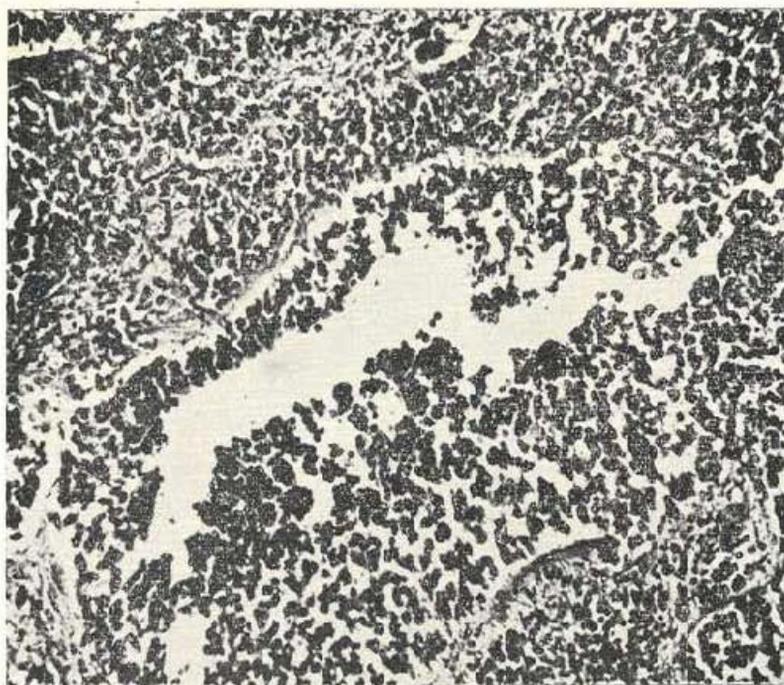


Fig. 11. Ependimoma. Ordenamiento perivascular de las células.



Fig. 12. Caso 1. Radiografía simple de cráneo. Se observa disyunción de suturas, aumento de impresiones digitales y destrucción de la silla turca.

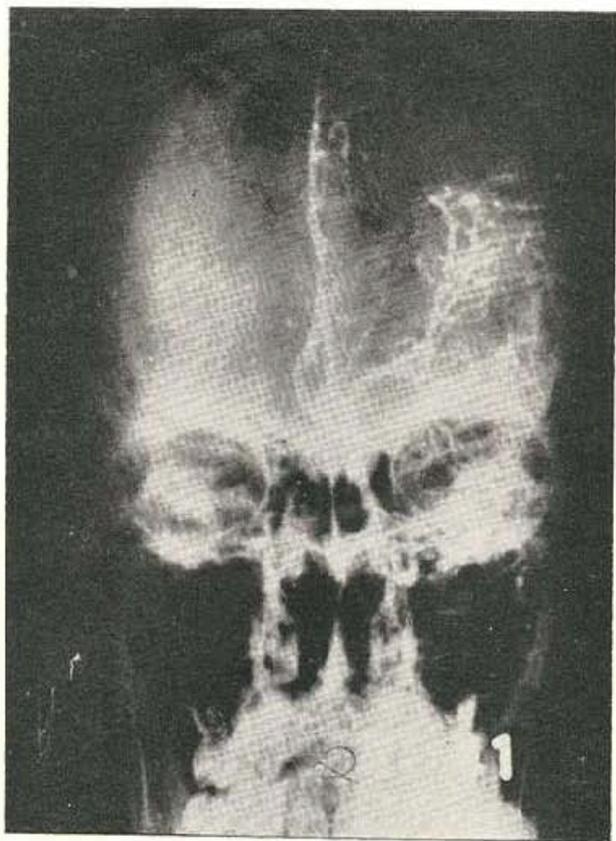


Fig. 13. Caso 22. Angiografía cerebral. Se observa desviación de la cerebral anterior y levantamiento del grupo silviano.

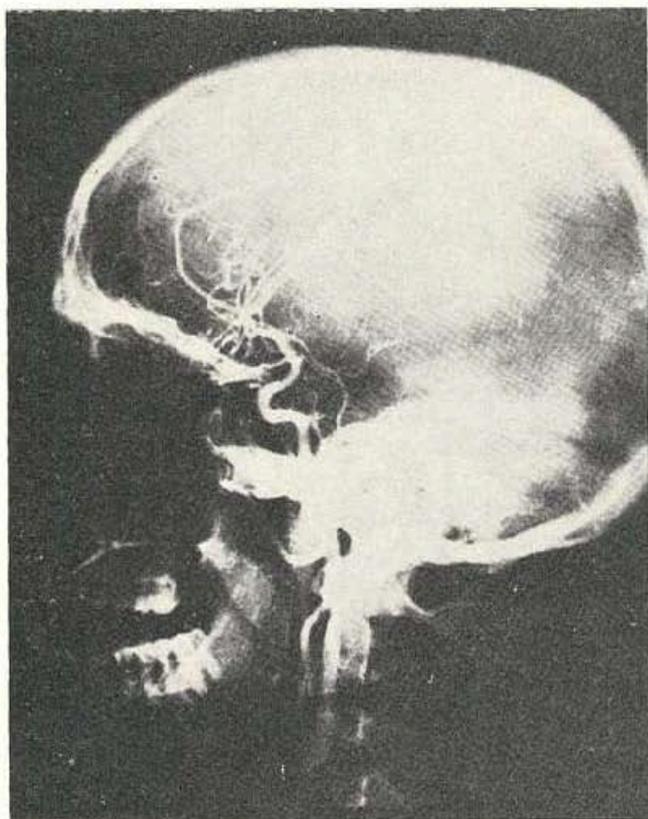


Fig. 14. Caso 22. Angiografía cerebral, vista lateral. Obsérvese el gran desplazamiento del grupo silviano hacia arriba y adelante.



Fig. 15. Caso 17. Ventriculografía. Desplazamiento del acueducto y IV ventrículo hacia adelante.

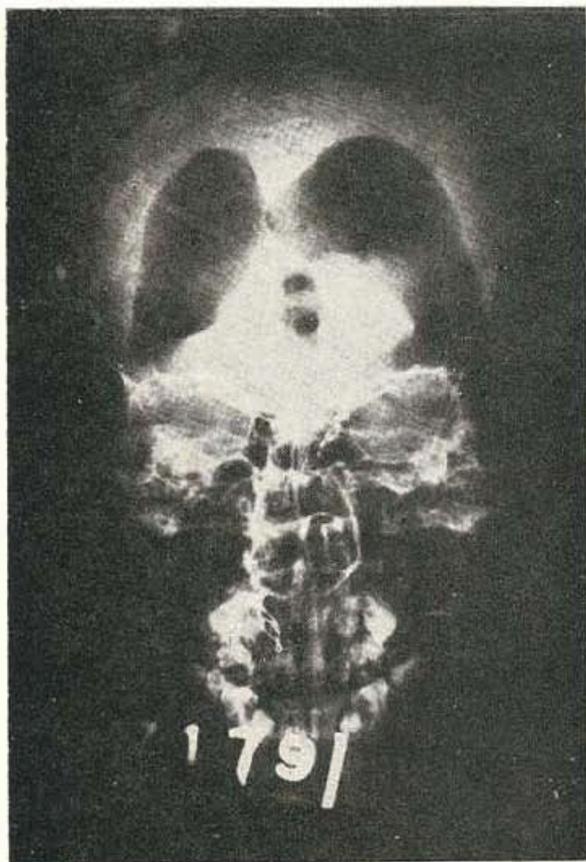


Fig. 16. Caso 18. Ventriculografía. Hidrocefalia bilateral y simétrica. Rechazamiento del acueducto y IV ventrículo hacia la izquierda.

RESUMEN

Se analizan 23 casos de ependimomas comprobados mediante estudio histopatológico. Creemos que la casuística presentada es significativa, si tomamos en cuenta las estadísticas mundiales revisadas al respecto.

Nuestra investigación revela lo siguiente: 1) Es más frecuente en el sexo masculino en una proporción de 3:1. 2) El predominio en las dos primeras décadas de la vida fue franco. 3) El tiempo de evolución de la enfermedad, desde el inicio hasta el ingreso al Hospital, fue sumamente variable; entre días de comienzo de la enfermedad y siete años de evolución. 4) En 22 casos se comprobó el síndrome de hipertensión endocraneana. La signología clínica estuvo, en todos los casos, de acuerdo a la localización topográfica. Hubo 16 ependimomas infratentoriales y 7 supratentoriales. 5) El examen complementario más útil fue el ventriculográfico, luego la angiografía cerebral y la yodoventriculografía. El electroencefalograma, la punción lumbar y la radiología simple, fueron parámetros clínicos útiles para indicar el examen determinante a efectuar. 6) Se sometieron a intervención quirúrgica 18 casos; siendo la mortalidad postoperatoria, inmediata y mediata, de 8 casos. La supervivencia de los pacientes fue controlada durante un período máximo de cuatro años.

SUMMARY

Twenty-three cases of histologically confirmed ependimomas are analyzed. This is an important number of cases taking in account the scarce amount of them reviewed in the world literature. The investigation revealed the following: 1) It is prevalent in the male at the ratio 3:1. 2) The tumor is clearly predominant in the first two decades of life. 3) Time evolution of the disease from the beginning to the admission to the hospital was variable from several days up to 7 years. 4) In 22 cases endocraneal hypertension was present. The clinical findings were in all cases related to the topographic localization of the tumor. Sixteen of them were infratentorial and 7 supratentorial. 5) The most useful test for diagnosis was the radioventriculography followed by cerebral angyography and iodoventriculography. Electroencephalogram, spinal fluid tap and radiology were useful pa-

rameters. 6) Eighteen cases underwent surgical treatment, being the mortality 8 cases. The patients survival was followed up to a period of four years.

AGRADECIMIENTO

Al Dr. Rafael Castillo, pionero de la Neurocirugía en Venezuela. Para Antonietta de Carvallo, Dr. Armando Domínguez, Constantino de Zabala, Dora de Istúriz, Halina de Kolodziej y Rodolfo León, por su desinteresada y eficaz ayuda.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1 — BAILEY, P.; CUSHING, H. "A classification of the tumors of the glioma group on a histogenetic basis with a correlated study of prognosis". Editorial Lippincott. Philadelphia. 1926.
- 2 — CAIRNS, H.; RUSSELL, D. S. "Intracranial and spinal metastases in gliomas of the brain". Brain. 54: 377-421. 1931.
- 3 — CARVALLO ISTURIZ, E. "Tumores intrarraquídeos". Invest. Clín. N° 14: 7-102. 1965.
- 4 — CALVO, W. "Tumores encefalomedulares". Quinto suplemento del Archivo Español de Morfología. Valencia, España. 1954.
- 5 — CASTRO, P. B.; CASTILLO, R.; DOMINGUEZ, A.; BORGES, J.; KRIVOVY, A.; LEAL, G.; GARCIA M., E.; MOGOLLON, A.; MALAVE, S.; JAIMES, J. Bol. Inst. Oncol. Luis Razetti. 8: 1-50. 1965.
- 6 — COX, L. B. "The cytology of the glioma group with special reference to the inclusion of cell derived from invaded tissue". Amer. J. Path. 9: 939-998. 1933.
- 7 — DAVIES, L.; DAVIES, R. "Neurocirugía". Págs. 106-108. Editorial Interamericana, S. A. México. 1963.
- 8 — FRAZIER, C.; ALPERS, B. S. "The effect of irradiation on the gliomas". Prog. Res. Nerv. Ment. Dis. 16: 68. 1937.
- 9 — FONCIN, J. F. "Anatomie pathologique des tumeurs intracranienes". Encyclopedie medico-chirurgicale. 17205: A 1° 1961.
- 10 — GARCIA MALDONADO, E. "Tumores de la región pineal". Invest. Clín. N° 13: 7-60. 1965.
- 11 — GLOBUS; KULENBECK. "The subependymal cell plat and its relationship to brain tumors of the ependymal type". J. Neuropath. Neurol. 5: 1. 1944.
- 12 — INGRAHAM, F.; MATSON, D. "Neurosurgery of infancy and

- childhood". Págs. 281-284. Charles Thomas publisher. Springfield, Illinois, 1961.
- 13 — KERNOHAN, J. W.; FLETCHER, E. M. "Ependymomas. A study of 109 cases". Tumors of the nervous system. Prog. Res. Nerv. Ment. Dis. 16: 182-209. 1935.
 - 14 — KERNOHAN, J. M.; SAYRE, G. P. "Tumors of the central nervous system". Armed Forces Institute of Pathology. Washington. 1952.
 - 15 — KHAN, C. "Tumors of the posterior fossa". Correlative Neurosurgery. Pág. 212. Charles Thomas publisher. Springfield, Illinois. 1955.
 - 16 — KRICHOF, I. I.; BECKER, M.; SCHNECK, S. A.; TAVERAS, J. M. "Intracranial ependymomas: factors influencing prognosis". J. Neurosurg. 21: 7-14. 1964 .
 - 17 — MASS, L. "Occipital ependymoma with extracranial metastasis". J. Neurosurg. 11: 413-421. 1954.
 - 18 — MALLORY, F. B. "Three gliomata of ependymal origin". J. Med. Res. 8: 1. 1902.
 - 19 — MARTINEZ NIOCHET, A. "Tumores del sistema nervioso central en los niños". Bol. Soc. Ven. Cirugia. 17 (4): 1963.
 - 20 — MATSUKADO, Y.; MAC CARTY, C. S.; KERNOHAN, J. W. "The growth of glioblastoma multiforme in neurosurgical practice". J. Neurosurg. 18: 636-644. 1961.
 - 21 — MUTHMANN, A.; SAUERBECK, E. "Übereine Gliageschulst des 4 ventrikels Neuroepithelioma gliomatosum". Beitr. path. ant. 34: 445. 1903.
 - 22 — MUNDINGER, F.; NOETZEL, H.; RIECHERT, T. "Einfahrungen mit der lokalisierten bestrahlung von malignen hiringeschülsten mit radioisotopen". Acta Neurochir. Suppl. 6: 171-182. 1959.
 - 23 — PERRY, R. E., Jr. "Extracranial metastasis in a case of intracranial ependymoma". Arch. Path. 34. 337-341. 1957.
 - 24 — PHILIPS, T.; SHELINE, G.; BOLDREY, E. "Therapeutic considerations in tumors affecting the central nervous system: Ependymomas". Radiology. 83: 98-105. 1964.
 - 25 — PIERCE, B.; BOUCHARD, J. "Role of irradiation in the control of malignant neoplasm of the brain stem". Radiology. 55: 337-343. 1950.
 - 26 — POOL, J. L.; KAMRIN, P. "The treatment of intracranial gliomas by surgery and radiation". Progress in Neurological Surgery. Volumen I. Págs. 258-299. Karger, S., editor. New York. 1966.
 - 27 — RASMUSSEN, T.; GULATE, D. R. "Cortisone in the treatment of postoperative cerebral edema". J. Neurosurg. 19: 535-544. 1963.
 - 28 — ROUSSY, G.; OBERLING, C. "Histologic classification of tumors of the central nervous system". Arch. Neurol. Psychiat. 27: 1281-1289. 1932.
 - 29 — RUSSELL, D.; RUBINSTEIN, L. S.; LUMSDEN, C. "Pathology

- of tumors of the nervous system". Págs. 132-139. Arnold publisher. Londres. 1960.
- 30 — RINGERTZ, N.; RAYMOND, A. "Ependymomas and choroid plexus papillomas". J. Neuropathol. Exp. Neurol. 8: 355. 1949.
 - 31 — SAGERMAN, R. H.; BAGSHAW, M.; HAMBERRY, J. "Considerations in the treatment of ependymomas". Radiology. 84 (3): 1965.
 - 32 — STERN, R. O. "Cerebral tumors in children. A pathologic report". Arch. Dis. Childhood. 12: 291-304. 1937.
 - 33 — SVIEN, H. J.; MABON, R. F.; KERNOHAN, J. W.; CRAIG, W. "Ependymomas of the brain. Pathological aspects". Neurology. 3: 1-15. 1953.
 - 34 — SVIEN, H. J.; GATES, E. M. KERNOHAN, J. W. "Spinal subarachnoid implantation associated with ependymoma". Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago). 62: 847-856. 1949.
 - 35 — TARLOV, J. M.; DAVIDOFF, L. "Subarachnoid and ventricular implants in ependymal and other gliomas". J. Neuropath. 5: 213-224. 1946.
 - 36 — WEN, H. L.; BARROWS, L. J. Neuropathol. Exp. Neurol. 16: 112. 1957.
 - 37 — ZULCH, K. J. "Brain tumors; their biology and pathology". Págs. 164-171. Springer-Verlag publisher. New York, 1957.
-

"Los estudiantes universitarios no deben sólo estudiar para los exámenes, sino que deben participar activamente en trabajos de investigación científica, en ejercitaciones y seminarios, y en la tarea de una indagación personal como tesis de doctorado".

Rodolfo Mendolfo
"Universidad: pasado y presente"